



TITLE:

## ステロイド療法が有効と考えられた特発性後腹膜線維症の2例

AUTHOR(S):

佐野, 克行; 執印, 太郎; 野口, 和美; 森山, 正敏; 木下, 裕三; 窪田, 吉信; 穂坂, 正彦

---

CITATION:

佐野, 克行 ...[et al]. ステロイド療法が有効と考えられた特発性後腹膜線維症の2例. 泌尿器科紀要 1990, 36(1): 41-44

ISSUE DATE:

1990-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/116810>

RIGHT:

## ステロイド療法が有効と考えられた 特発性後腹膜線維症の2例

横浜市立大学医学部泌尿器科学教室（主任：穂坂正彦教授）

佐野 克行，執印 太郎，野口 和美，森山 正敏

木下 裕三，窪田 吉信，穂坂 正彦

### TWO CASES OF IDIOPATHIC RETROPERITONEAL FIBROSIS EFFECTIVELY TREATED WITH STEROID THERAPY

Katsuyuki Sano, Taro Shuhin, Kazumi Noguchi,  
Masatoshi Moriyama, Yuhzo Kinoshita, Yoshinobu Kubota,  
and Masahiko Hosaka

*From the Department of Urology, Yokohama City University School of Medicine*

Two cases of idiopathic retroperitoneal fibrosis (IRPF) were reported. The first case, in a 72-year old man, was admitted for hydronephrosis with indistinct origin. Following percutaneous nephrostomy, biopsy of retroperitoneal tissue was performed, and IRPF was diagnosed. The treatment consisted of bilateral ureterolysis, intraabdominal transposition of ureters and oral administration of prednisolone for 3 months. The second case, in a 51-year-old woman, was admitted for the evaluation of severe azotemia. As ovarian carcinoma and its ureteral invasion was suspected, simple hysterectomy and bilateral ovariectomy were performed. Typical histological finding of IRPF was also observed. Oral administration of prednisolone has been continued for two years. Recurrence of IRPF has not been observed in these two cases for over two years.

(Acta Urol. Jpn. 36: 41-44, 1990)

**Key words:** Retroperitoneal fibrosis, Ureterolysis, Intraabdominal transposition, Steroid therapy

#### 緒 言

後腹膜線維症は、1947年 Ormond<sup>1)</sup> が報告して以来、世界で約700例<sup>2)</sup>。本邦では約80例<sup>3)</sup> が報告されている。

1975年、前記 Ormond<sup>4)</sup> は原因に従って、この疾患を7種に分類した。明らかな原因が特定できない、特発性後腹膜線維症 (idiopathic retroperitoneal fibrosis [IRPF]) は、このうちの1種で、その病因および治療については、多くの議論がある。

われわれは、手術とステロイド経口投与を併用して良好に経過している IRPF の1例と、ステロイド投与のみで良好に経過している IRPF の1例について報告し、加えてステロイド療法の適応について考察する。

#### 症 例

症例1, 患者: 72歳, 男性

主訴: 無尿

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1985年8月20日, 無尿のため他院に入院した。超音波検査にて両側中等度の水腎症が見られた。逆行性腎盂尿管造影を試みたところ, 著明な前立腺肥大があり, 左尿管口は確認できず, また右尿管口から挿入したカテーテルは約2cmで挿入不能となった。

8月22日, 腎不全症状が進行したため精査治療の目的で当科へ転院した。

入院時所見: 理学所見には特に異常は見られなかった。血液および生化学検査で BUN 65 mg/dl, Cr (血清 クレアチニン) 13.9 mg/dl と異常高値を示し, 尿蛋白 3+, 尿潜血 3+であった。

超音波所見: Fig. 1 に見られるように, 両側腎杯の拡張が認められた。

CT 所見: 右腎瘻造設後の写真 (Fig. 2) では, 尿管の周囲を充実性の組織が取り囲んでいる所見が認められた。

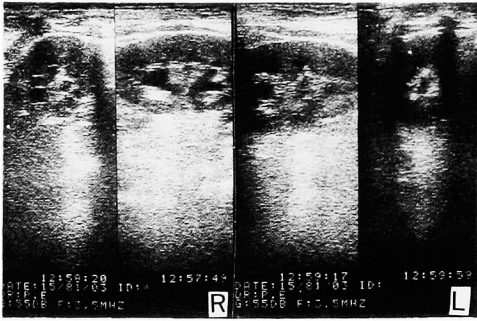


Fig. 1. Sonography of Case 1 at admission. Horizontal and vertical section of right and left kidneys. Renal calices were dilated. R: right kidney, L:left kidney.

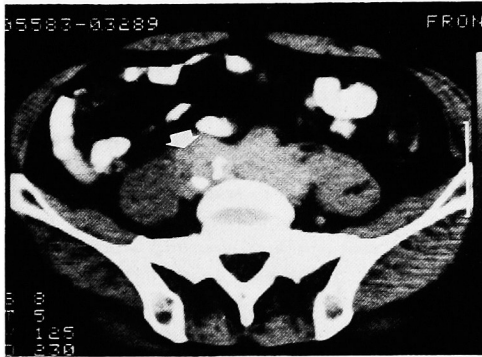


Fig. 2. Abdominal CT scan after right nephrostomy. Bilateral ureters were surrounded by solid tissue (arrow) at the level of promontrium.

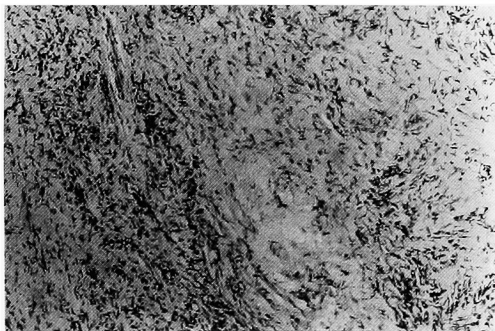


Fig. 3. Photomicrograph of tissue specimen of the biopsy ( $\times 400$ ). Dense collagenous tissue with patchy lymphosites infiltration.

入院後の経過 8月22日入院直後に、腎機能の改善のため、緊急に右腎瘻を造設した。これにより8月25日には BUN, Cr がそれぞれ 8 mg/dl, 1.4 mg/dl と著明に改善した。9月30日、試験開腹および後腹膜

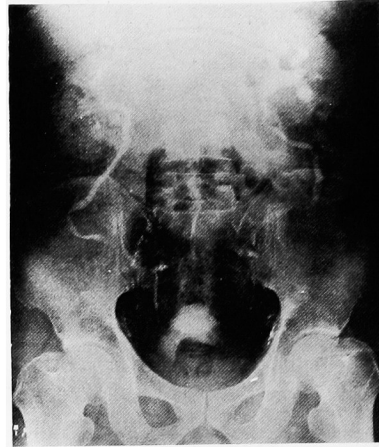


Fig. 4. Intravenous pyelography 6 months after ureterolysis and intraabdominal transposition (Case 1). Hydronephrosis was improved. Ureters were transposed laterally.

組織生検を行った。右外腸骨静脈および尿管の周囲は固い線維性組織による癒着が見られ、この部分を生検した。左側にも同様の所見が見られた。患者は高齢でもあり、続いて尿管剥離術を行うのは危険性が大きいと考え、閉腹した。病理検査では線維の増生が著明で、その間に白血球浸潤が見られた (Fig. 3)。悪性所見はなかった。以上より IRPF と診断し、10月14日、両側尿管剥離術および両側尿管腹腔内留置術を行った。

手術所見：腎下極内側にて後腹膜腔に達し、ここから尿管を癒着していた組織と剥離した。さらに腎盂尿管移行部から内外の腸骨動脈分岐部に到るまで剥離を進めた。内腔にカテーテルを通したところ、閉塞は認められなかった。腎盂尿管移行部の 3cm 下から総腸骨動脈起始部に相当する高さまでの尿管を腹腔内に固定した。

術後経過：手術後、尿管の通過障害は著明に改善し、1日尿量は 1 l 以上となった。BUN, Cr は、10月15日の 13 mg/dl, 1.1 mg/dl から、退院直前の12月2日の 14 mg/dl, 1.1 mg/dl まで変化はなかった。11月1日よりプレドニゾン 30 mg/日 の経口投与を開始し、5 mg ずつ漸減して退院時には 5 mg/日とした。これを1986年2月まで継続した後、休薬した。

1986年2月の IVP では、尿管腹腔内留置術のために、尿管の外側への偏位が見られるが、通過障害は認められなかった (Fig. 4)。さらに1987年11月の IVP では、腎盂尿管移行部に改善が見られた。

症例 2、患者：51歳、女性

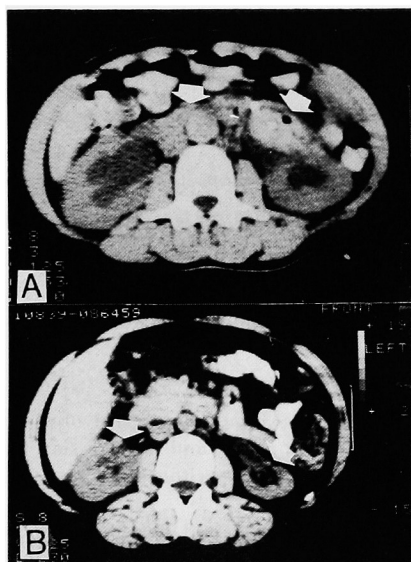


Fig. 5A: Abdominal CT scan of Case 2 before steroid therapy. Bilateral hydronephrosis was observed. Ureters were surrounded by dense tissue (arrows).  
5B: Abdominal CT scan after steroid therapy. Hydronephrosis was not observed. Left ureter was slightly dilated (arrows).

主訴: 下腹部腫瘍

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 39歳より高血圧のため内服治療していたが、麦角製剤の服用歴はなかった。

現病歴: 1986年7月7日、下腹部腫瘍の精査を目的として近医より紹介され、当院産婦人科に入院した。入院時検査で BUN, Cr が異常に高値を示したため、当科に紹介され、以後婦人科の患者として当科が腎機能の管理を行うことになった。

入院時所見: 血圧は 180/110 mmHg, 心拍数は114/分であった。他の理学所見はおおむね正常であったが、内診上子宮および付属器相当部には鶏卵大の腫瘍が触知された。

血液および生化学検査では RBC  $220 \times 10^6/\mu\text{l}$ , Hb 6.7 g/dl と貧血で、BUN 109 mg/dl, Cr 18.0 mg/dl と高値を示した。しかし他の項目はおおむね正常範囲の値を示した。尿検査では蛋白、潜血がそれぞれ3+であった。

CT 所見: 7月7日、左腎瘻を緊急に造設した後の写真を Fig. 5A に示す。両側に明らかな水腎症が見られ、左右の尿管は充実性の組織に埋没されていた。骨盤部では子宮、卵巣のどちらも不明の腫瘍が見られたとの放射線科診断があり、これより婦人科では卵

巣腫瘍を疑った。

入院後の経過: 超音波検査でも両側の水腎症が認められたため、7月7日、まず左側に腎瘻を造設した。しかし腎機能の改善が見られないため、7日後にショルドンカテーテルによる人工透析に切り替えた。4回の透析により BUN 44 mg/dl, Cr 4.7 mg/dl とそれぞれ改善がみられた後、8月12日、婦人科により子宮単純全摘術および両側付属器摘除術が施行された。

手術所見: 左内外腸骨動脈分岐部より末梢の外腸骨動脈周囲に灰白色硬性の腫瘍が認められた。腫瘍の切除は困難だったため、近傍のリンパ節様組織を生検し、迅速病理にて悪性所見なしとの結果を得た。右側も同様に内外腸骨動脈分岐部の付近で腫瘍を形成していた。尿管は両側共にこの腫瘍の中に埋没し、それより上部は拡張していた。尿管と腫瘍との剥離は不可能と判断された。

当初疑われた卵巣は両側とも肉眼的に著変なく、子宮単純全摘術および両側付属器摘除にて手術を終了した。

病理所見: 子宮および付属器に悪性所見はなかった。子宮壁には lymphoid follicle が多数見られた。迅速切片には fibroblast の増生を伴う炎症所見が見られ、この結果から IRPF と診断した。

術後の経過: 9月1日当科へ転科となり、9月9日よりプレドニゾロン 30 mg/日の経過投与を開始した。この直後より尿量の著明な増加が見られ、10月6日には BUN 40 mg/dl, Cr 2.4 mg/dl と改善した。プレドニゾロンは 5 mg ずつ漸減し、10月23日から 5 mg/日で維持した。10月16日に退院後、外来にて経過観察し、1988年2月、プレドニゾロンを中止した。この間 BUN, Cr は10月23日にそれぞれ33, 2.2 であったのが、BUN 30~35, Cr 2.0~2.5 で著明な変動なく推移している。

1987年12月の CT (Fig. 5B) では両側共水腎は認められず、左尿管に軽度の拡張が見られるのみであった。

## 考 察

後腹膜線維症は、Ormond<sup>4)</sup> の分類によれば、1) 外傷性、2) 炎症性、3) 溢血性、4) 悪性腫瘍、5) 薬物性、6) ウェーバー・クリスチャン病、7) 特発性の7種に分けられる。7)の特発性とは、本来1)~6)の原因が除外されたものに限られるのが、特定の原因を決定することは多くの症例は困難で、大部分が特発性に分類されている。自験例も原因を特定することができず、特発性と考えた。

特発性後腹膜線維症は、病理学的には非特異性炎症による後腹膜結合組織の肥厚、硬化と、これによる尿路の圧迫と特徴づけられる。Mitchinson<sup>5)</sup>によれば、その病態は大血管の粥状硬化 plaque に対する自己免疫反応であると言う。

上記の学説から考えて、非観血的治療法の要点は、ステロイド投与による炎症の抑制である。しかしこの治療の難点は、ステロイド中止後に再発が約50%と高率に見られる点にある<sup>6)</sup>。しかも再発例に対するステロイドの効果は初回より減弱する場合があります、Cogan<sup>7)</sup>は再発例に対してアザチオプリンの使用を勧めている。いずれにしても、これらの薬物が有効なのは炎症が存在している間に限られ、癒着化してしまった組織に対しては他の手段が必要となる<sup>8,9)</sup>。

一方、手術療法としては、第1に単純尿管剝離術があるが、剝離した尿管を放置すると再び周囲が線維化する例が約60%に見られ、これを防ぐ手段が必要となる。現在多くの施設では、尿管剝離術に加えて、腹腔内留置術あるいは大網による被覆術が行われている。

自験例1は尿管剝離術と腹腔内留置術を行い、術後に4カ月間ステロイドを投与した。病理学的にも炎症所見が見られていたので、ステロイド療法の適応があったと考えられた。自験例2は、腎瘻と人工透析によってBUN, Crが改善した後、手術の時期を検討しつつ、まずステロイド投与を試みた。自験例1の経験から、炎症の存在する間にはステロイドが有効であろうと予測されたためである。そして膀胱尿の著明な増加が見られ、透析などの補助手段なしに良好な予後が得られた。以上より、腎瘻や人工透析などの保存的手段により安定した全身状態が得られた場合、手術よりステロイド投与を先行して試みる価値があるように思われる。ただし、IRPFの確定診断のためには病理組織の検討は必須であり、自験例2のように、他の理由により手術が行われる場合以外には、開腹手術を行わずに針生検などを試みることも検討する価値があると思われる。組織診断がつかない場合のステロイド投与については、さらに検討すべき課題であろう。

## 結 語

特発性後腹膜線維症の2例に対し、1例は両側尿管剝離術および腹腔内留置術を行い、術後にステロイドの内服投与を行った。もう1例は、ステロイド内服のみにて経過観察した。2例とも、腎機能は保存され、2年間以上にわたり順調な予後に得た。以上の経験に若干の文献的考察を加えて報告した。

本論文の要旨は、第452回日本泌尿器科学会東京地方会にて発表した。

## 文 献

- 1) Ormond JK: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol* 59: 1072-1079, 1947
- 2) Kihl B, Nilson AE and Pettersson S: Surgical alleviation of ureteric obstruction in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Scand Urol Nephrol* 18: 317-323, 1984
- 3) 本多正人, 多田安温, 奥山明彦, 大西俊造: 特発性後腹膜線維症の1例. *西日泌尿* 48: 3-7, 1986
- 8) Ormond JK: A classification of retroperitoneal fibrosis. *Urol Surg* 25: 53-7, 1975
- 5) Mitchinson MJ: Retroperitoneal fibrosis revisited. *Arch Pathol Lab Med* 110: 784-786, 1986
- 6) Wagenknecht LV and Hardy JC: Value of various treatment for retroperitoneal fibrosis. *Eur J Urol* 7: 193-200, 1981
- 7) Cogan E and Fastrez R: An alternative treatment for recurrent idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Arch Int Med* 145: 753-755, 1985
- 8) 三宅 修, 前田 修, 並木幹夫: ステロイドが著効した後腹膜線維症の1例. *泌尿紀要* 34: 1027-1030, 1988
- 9) Arap S, Denes FT and de Goes GM: Steroid therapy in idiopathic retroperitoneal fibrosis: report of two successful cases. *Eur J Urol* 11: 352-354, 1985

(Received on April 3, 1989)

(Accepted on July 24, 1989)